

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

1019

ANNEE 1962

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Guy, Anne, Bernard, Marie BERNOVILLE

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 1^{er} Mars 1933, à Guéthary (Basses-Pyrénées)

Présentée et soutenue publiquement le

196

LES DYSACROMELIES ET LES CANCERS DIGESTIFS

Président : M. COSTE, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1962

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1962

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Guy, Anne, Bernard, Marie BERNOVILLE

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 1^{er} Mars 1933, à Guéthary (Basses-Pyrénées)

Présentée et soutenue publiquement le

196

**LES DYSACROMELIES
ET LES CANCERS DIGESTIFS**

Président : M. COSTE, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^o
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1962



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN : Léon BINET, *Membre de l'Institut*

1^{er} ASSESSEUR : Jean VERNE — 2^e ASSESSEUR : Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.), SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Educat. phys. et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELÈVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.), BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.), DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale ..	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.), POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales :	
<i>Beaujon</i> : LORTAT-JACOB (J.-L.) — <i>Cochin</i> : LÉGER (L.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : PATEL (J.)	
— <i>Pitié</i> : CORDIER (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : GOSSET (J.) — <i>Salpêtrière</i> : SICARD (A.)	
— <i>Tenon</i> : OLIVIER (Cl.).	
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurg. orthopédique et réparat. (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) . .	GAUDART D'ALLAINES (F. DE)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec) . .	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) .	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilit. (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) .	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales :	
<i>Bouicaud</i> : LENÈGRE (J.) — <i>Broussais</i> : SOULIÉ (P.) — <i>Cochin</i> : JUSTIN-BESANÇON (L.) :	
<i>BROUET</i> (G.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : BARIÉTY (M.) — <i>Lariboisière</i> : SÈZE (S. DE) — <i>Pitié</i> :	
<i>DREYFUS</i> (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : KOURILSKY (R.).	
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. DE)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales :	
<i>Baudelocque</i> : LACOMME (M.) — <i>Foch</i> (Suresnes) : MERGER (R.).	
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) .	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) . .	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) . .	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) .	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) . .	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) . .	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Sémiologie médicale	DOMART (A.)
Sémiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Médecine	BOUR (H.), LHERMITTE (F.), PEQUIGNOT (H.)
--------------------	--

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie :

MM. CABROL (C.); COUINAUD (C.);
GILLOT (C.); OLIVIER (G.).

Anatomie pathologique :

Mlle GAUTHIER-VILLARS (P.), *pr. s. ch.*; MM. ABELANET (R.); BUSSET (F.); CHOMETTE (G.); GOUYGOU (Ch.), *m. conf.*; NEZELOFF (Ch.); ORCEL (L.); PAILLAS (J.).

Anesthésiologie :

MM. KERN (E.); VOURC'H (G.).

Bactériologie :

MM. BARBIER (P.); CHRISTOL (D.);
LE MINOR (L.); TOURNIER (P.).

Biochimie médicale :

MM. BAULIEU (Et.), *m. conf.*; BOURILLON (R.); CARTIER (P.); DREYFUS (J.-Cl.); GONNARD (P.); KRUH (J.); JÉROME (H.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports :

M. PLAS (F.).

Carcinologie :

MM. BOIRON (M.); DENOIX (P.);
MATHÉ (G.); SELIGMANN (M.).

Dermato-Syphiligraphie :

MM. CIVATTE (J.); DUPERRAT (B.).

Electro-Radiologie :

M. LEDOUX-LEBARD (G.).

Hématologie :

MM. BESSIS (M.); BILSKI-PASQUIER (G.); DAUSSET (J.); DUHAMEL (G.).

Histologie :

MM. COUJARD (R.), *pr. s. ch.*;
MAROIS (M.); RACADOT (J.).

Hydrologie :

MM. BESANÇON (F.); CORNET (A.).

Hygiène :

MM. BOYER (J.), *pr. s. ch.*; BLANCHER (G.); Mlle CORRE-HURST (L.);
M. SAPIN-JALOUSTRE (H.).

Maladies infectieuses :

MM. BASTIN (R.); DUPONT (V.).

Médecine légale :

MM. DEROBERT (L.), *pr. s. ch.*;
FOURNIER (E.); GUENIOT (M.); HADENGUE (A.).

Médecine du travail :

M. ALBAHARY (C.).

Neuro-chirurgie :

M. PERTUISET (B.).

Obstétrique :

MM. GRANJON (A.); HERVET (E.);
LE LORIER (G.); LÉVY (J.); MORIN (P.); MUSSET (R.); ROBEY (M.);
SENÈZE (J.); SUREAU (C.); THOYER-ROZAT (J.).

Ophtalmologie :

MM. BRÉGEAT (P.); DUBOIS (A.);
SARAUX (H.).

Orthopédie :

MM. JUDET (R.); MEARY (R.); POSTEL (M.); RAMADIER (J.).

Oto-rhino-laryngologie :

MM. DEBAIN (J.); PIALOUX (P.).

Parasitologie :

MM. GOLVAN (Y.); LAPIERRE (J.).

Pathologie chirurgicale :

MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.);
CAUCHOIX (J.); CERBONNET (G.);
CHATELIN (C.-L.); DUBOST (Ch.);
DUBOST (Cl.); FAUREL (J.); FLABEAU (F.); GARBAY (M.); GARNIER (H.);
GAUDART D'ALLAINES (Cl. de); GERMAIN (A.); LATASTE (J.); LÉVÊQUE (B.);
LOYGUE (J.); MERCADIER (M.); NATALI (J.); PELLERIN (D.); PERROTIN (J.);
ROBERT (H.); THOMERET (G.).

Pathologie exotique :

M. SCHNEIDER (J.).

Pathologie expérimentale :

MM. BENHAMOU (J.-P.); BERTHAUX (P.); BOVIN (P.); CROSNIER (J.);
HARTMANN (L.); LÉPER (J.); MAURICE (J.); MIKOL (Cl.); RICHET (G.).

Pathologie médicale :

MM. AUSSANNAIRE (M.); BOUVIER (J.); BOUVRAIN (Y.); BRICAIRE (H.);
BRISAUD (H.); BROCARD (H.); BUGE (A.); CATINAT (J.); CHRÉTIEN (J.);
COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.); COURRY (C.); ETIENNE (J.-P.); FREZAL (J.);
FRITEL (D.); HENNEQUET (A.); HIMBERT (I.); HOUSSET (E.); LAROCHE (Cl.);
LESOBRE (R.); MACREZ (C.); MOREAU (L.); NICK (J.); ROYER (P.);
TOURNEUR (R.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture :

MM. JOSEPH (R.); LAFOURCADE (J.);
LEPERCQ (G.); MANDE (R.); MOZZICONACCI (P.); POLONOVSKI (C.); ROSIER (A.); VIALATTE (J.).

Pharmacologie :

MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.).

Physiologie :

MM. BARRES (G.); DEJOURS (P.);
DURAND (J.); GIRARD, *m. conf.*;
HUGELIN (A.); SCHERRER (J.).

Physique médicale :

MM. CHANTEUR (J.); GOUGEROT (L.),
m. conf., pr. s. ch.; GREMY (F.), *m. conf.*;
MILHAUD (G.); PELLERIN (P.);
ROUCAYROL (J.-Cl.); TUBIANA (M.),
m. conf.

Pneumo-phthisiologie :
 MM. KREIS (B.); MEYER (A.);
 RENAULT (P.).
 Psychiatrie : M. PICHOT (P.).
 Psychiatrie infantile :
 MM. DENIKER (P.); DUCHÉ (D.);
 FLAVIGNY (H.); LAPRESLE (J.).
 Rhumatologie : M. DELBARRE (F.).

Stomatologie :
 M. CERNÉA (P.); Mme CHAPUT (A.),
m. conf. agr.; M. GRELLET (M.).
 Thérapeutique :
 MM. CHASSAGNE (P.); LAMOTTE (M.);
 MARCHE (J.).
 Urologie :
 MM. AUVERT (J.); MOULONGUET (A.);
 QUENU (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).
 Clinique chirurgicale :
 MM. ABOULKER (P.); AMELINE (A.),
pr. s. ch.; VERNE (J.-M.).
 Clinique médicale :
 MM. PERRAULT (M.); RAMBERT (P.);
 THIEFFRY (S.).
 Clinique obstétricale :
 MM. GRASSET (J.); MAYER (M.).

Clinique ophtalmologique :
 MM. DESVIGNES (P.); OFFRET (G.).
 Clinique oto-rhino-laryngologique :
 M. MADURO (R.).
 Clinique pédiatrique et puériculture :
 M. LAPLANE (R.).
 Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).
 Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie M. HAUDUROY (P.), *prof. sans chaire*
 Pathologie chirurgicale M. RUDLER (J.), *prof. sans chaire*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J.)
 Secrétaire principal Mlle CHAINTREUIL (G.)
 Conservateur en Chef de la Bibliothèque,
 Conservateur du Musée d'Histoire de la
 Médecine M. le Docteur HAHN (A.)
 Conservateur Mlle DUMAITRE (P.)
 Bibliothécaires Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),
 Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
 QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Je dédie cette thèse

A la mémoire de mes camarades médecins
et infirmiers et de tous les autres
tombés en Algérie, pour la France.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur Florent COSTE

Professeur de Clinique Rhumatologique à la

Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'Hôpital Cochin

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur de
bien vouloir accepter la présidence
de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de
notre respectueuse reconnaissance.

A notre Jury.

A Monsieur le Docteur Jacques CAYLA
Médecin des Hôpitaux de Paris

Qui nous a inspiré cette thèse.

En témoignage de reconnaissance et en
remerciement de la bienveillance avec
laquelle il nous a guidé dans ce tra-
vail, après nous avoir initié à la
Rhumatologie.

A Monsieur le Professeur Agrégé Charles COURY
Médecin des Hôpitaux de Paris

Qui a bien voulu s'intéresser à
cette thèse, nous prodiguant
judicieux conseils et documentation.

En hommage respectueux.

A Monsieur le Docteur Jean DI MATTEO
Médecin des Hôpitaux de Paris

En témoignage de notre très
sincère gratitude pour nous
avoir fait bénéficier de ses
connaissances et de son amicale
sollicitude qui nous a infini-
ment touché.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux.

A mes Parents,

Modeste témoignage de profonde
affection et de reconnaissance.

A ma Femme,

Dont l'affectueuse sollicitude a
éclairé ces dernières années d'études.

A mon Fils,

En souhaitant lui voir prendre la relève,
un jour.

A mon Oncle Louis DANEY

Dont les encouragements et l'aide efficace
me furent précieux en des moments difficiles.
Qu'il trouve ici l'expression de mes remer-
ciements reconnaissants.

A mes Beaux-Parents

A ma Famille

A mes Amis.

A Monsieur le Docteur Gérard VAILLANT

Avec notre affectueuse reconnaissance
pour l'aide qu'il nous a toujours
prodigué, en souhaitant pouvoir
un jour nous acquitter de cette dette
envers ses Fils.

A Monsieur le Contre-Amiral Jean SOURISSEAU
Major Général du Port de Brest

En hommage respectueux pour
ses constantes preuves
d'amicale bienveillance.

A Monsieur le Docteur Pierre BRUGERE
Médecin en Chef de 2ème classe
Médecin Major de Marine Paris

En témoignage de gratitude pour
sa bienveillante compréhension.

A Monsieur le Docteur Pierre CAPLIER

En reconnaissance de ses conseils
et de l'amitié dont il nous a
honoré.

[illegible]

I N T R O D U C T I O N

---:---:---:---:---:---:---:---

Les dysacromélies regroupent l'hippocratisme digital, les ostéo-arthropathies hypertrophiantes et les états apparentés. Certains n'ont voulu y voir que des affections bien distinctes. L'historique nous permettra de mieux les situer avant d'envisager une conception d'ensemble qui justifiera la théorie "uniciste". Les dysacromélies ainsi définies nous verrons leurs étiologies, et la place "inexistante" des cancers digestifs. Ceux-ci seront alors étudiés à l'aide d'observations recueillies dans la littérature pour la plupart, et qui feront l'objet d'une discussion. Nous essayerons d'établir les rapports entre l'affection causale cancéreuse et la dysacromélie en résultant. Nous terminerons par un exposé des théories physiopathogéniques qui peuvent le mieux s'adapter aux cas étudiés.

---:---:---:---:---:---

HISTORIQUE

--:--:--:--:--:--:--

- L'histoire des dysacromélies débute au Vème Siècle avant notre ère. Hippocrate décrivit alors pour la première fois, et à trois reprises "une courbure unguéale apparaissant chez ceux qui sont devenus empyématiques". Six siècles plus tard, un autre médecin Grec ARETEE de Cappadoce, donne la première description de l'hippocratisme digital tel qu'on l'entend aujourd'hui : "chez le phthisique au stade terminal apparaît une déformation des ongles qui se recourbent et bleuissent".

- Dans le célèbre Canon d'AVICENNE au Livre IV, on trouve la préfiguration de la maladie de Pierre Marie "les extrémités des os de chaque membre s'accroissent tandis que les ongles se recourbent et s'infléchissent". Le médecin arabe semble établir déjà l'unité des syndromes dysacroméliques.

- A partir de là ce symptôme paraît sombrer dans l'oubli. Le silence du génial LAENNEC est significatif du peu de crédit accordé au signe d'Hippocrate. Il faut attendre 1832, pour qu'il soit remis en valeur par PIGEAUX puis TROUSSEAU un an plus tard. C'est au premier que l'on doit le terme d'"Hippocratisme digital" en hommage au Maître de Cos. PIGEAUX affirme déjà le rôle essentiel de l'œdème local qu'il rapporte à un vice fondamental de l'hématose d'origine circulatoire ou respiratoire, et souligne l'importance du terrain prédisposant qu'il qualifie d'"idiosyncrasie". TROUSSEAU attribue alors l'hippocratisme uniquement à la tuberculose, il devait trente ans plus tard se montrer moins exclusif, lui reconnaissant d'autres étiologies.

- La fin du XIX^{ème} siècle et le début du XX^e voit le champs des étiologies s'étendre de plus en plus, débordant le domaine thoracique pour gagner la sphère digestive, hépatique... Les théories sur la pathogénie de l'affection deviennent nombreuses : théorie de la toxi-infection locale, théorie de l'anoxémie... Mais aucune ne se trouvait applicable à tous les cas, surtout après la découverte d'hippocratisme familial, congénital ou idiopathique.

En 1890, E. von BAMBERGER et Pierre MARIE décrivent la maladie qui porte leur nom. BAMBERGER après avoir présenté à la Société Médicale des Hôpitaux de VIENNE le 8 Mars 1889, deux cas de modifications distales survenues lors de broncheectasies, publia II cas d'altérations osseuses d'affections chroniques pulmonaires et cardiaques. Le mémoire de Pierre MARIE parut la même année dans la Revue de Médecine sous le titre "De l'ostéoarthropathie hypertrophiante Pneumique". Ayant étudié l'acromégalie cinq ans auparavant, Pierre MARIE voulait en "débarrasser le champ de faits qui l'encombraient en pure perte puisqu'ils ne lui appartenaient pas". Ce diagnostic différentiel devait aboutir à la découverte d'une maladie bien différente de l'acromégalie, associant un hippocratisme digital, une augmentation de volume de l'extrémité des membres où l'hypertrophie osseuse joue un rôle important et de fluxions articulaires pseudo-rhumatismales. Aux anomalies ostéopériostées près, décelables radiologiquement, le tableau est complet.

- Cette lacune fut comblée en 1920 par RENOM et GERAUDEL, et en 1923 par SAINTON qui en firent la description radiologique et l'appelèrent "ostéite engainante des diaphyses". De SEZE, BARIETY et COURY devaient en poursuivre l'analyse.

- Le rôle fondamental des tumeurs malignes thoraciques dans l'étiologie de l'Ostéoarthropathie apparaît dès 1930, grâce au développement des méthodes d'exploration. Tandis que les progrès de la chirurgie thoracique autorisant la cure radicale de l'atteinte viscérale, permettaient de constater la réversibilité des signes périphériques.

- Le domaine des ostéoarthropathies s'élargit par la découverte de formes intermédiaires entre l'hippocratisme et l'ostéoarthropathie complète, déjà signalées par LOCKE en 1915, étudiées par BARIETY et COURY en 1950.

- De nombreux chercheurs essayèrent de découvrir le mécanisme pathogénique de la maladie de Pierre MARIE, sans succès probant. Les tentatives expérimentales et les données de la pathologie comparée n'apportèrent pas d'argument décisif en faveur d'une théorie générale.

Pierre MARIE affirmait la parenté entre l'ostéo-arthropathie et l'hippocratisme "phénomène de même ordre", et BAMBERGER signalait des altérations osseuses dans l'hippocratisme. Cette théorie uniciste trouva d'abord de nombreux adeptes en France et dans les pays Anglo-Saxons où elle demeura immuable.

Fernand BEZANCON et ISRAEL de JONG se firent en 1904 les promoteurs d'une théorie dualiste où l'hippocratisme et l'Ostéoarthropathie se trouvaient être "deux affections différentes à tous points de vue". Cette conception rallia GERAUDEL, CAUSSADE et encore en 1949 RIST. Elle fit l'objet de la thèse de LEBRETON en 1936, pour qui "l'hippocratisme digital et l'ostéoarthropathie hypertrophiante

pneumique sont deux choses entièrement distinctes". En 1957, MANTOUX soutiendra à son tour "la différence de nature" de ces deux affections.

- Cependant dès 1915 LOCKE insistait sur les formes de passages, sur l'aspect incomplet que pouvait revêtir la maladie de Pierre MARIE; à son tour KESSEL deux ans plus tard apportait des arguments dans ce sens. Mais la doctrine officielle qui prévalait en France, n'en fut point ébranlée pour autant. Il faudra attendre les travaux de BARIETY et CCURY dès avant 1950 pour que devant les faits de passage et la constatation d'étiologie à peu près semblables dont seule la fréquence varie, la théorie dualiste s'efface. ROSSI, GILBERT-DREYFUS, DE SEZE, JURMARD et RYCKWAERT en deviennent les promoteurs.

- Actuellement la parenté nosologique entre l'hippocratisme digital, et l'ostéocarthropathie hypertrophiante pneumique ne fait plus de doute pour personne, on n'hésite même plus à admettre dans cette famille les états voisins tels que dysacromélies avec cynécomastie, des formes secondaires de pachydermopériostose, et certains rhumatismes d'origine thoracique.

LES DYSACROMELIES : conception d'ensemble et étiologie

Le terme "DYSACROMELIE" fut créé en 1946 par M. COURY. Il faut entendre par là des modifications périphériques des membres ayant pour caractère commun de présenter, en règle, une déformation hippocratique de la phalange, à laquelle on trouve inconstamment associés divers éléments physiques, fonctionnels et radiologiques, et qui sont le plus souvent symptomatiques d'une affection thoracique.

- Les divers aspects cliniques essentiels comportent outre trois types fondamentaux, des formes incomplètes intermédiaires et des formes associées. Les types fondamentaux se ramènent à :

. L'hippocratisme digital simple associant l'incurvation unguéale et l'hypertrophie de la pulpe des dernières phalanges avec parfois cyanose locale, en l'absence de toute anomalie osseuse et de tout phénomène articulaire. Cet hippocratisme est habituellement bilatéral et symétrique, pouvant atteindre les orteils. Sa fréquence serait de 5 à 10 malades présentant une forme caractérisée sur 1.000. A l'intérieur des dysacromélies, il demeure la manifestation la plus souvent retrouvée 75 p. 100 des cas (COURY).

. L'ostéoarthropathie hypertrophiante complète comporte 4 éléments :

- un syndrome morphologique avec déformation hippocratique des doigts, une hypertrophie pseudo-acromégaloïde de l'extrémité des quatre membres,

- un syndrome rhumatoïde fait d'arthralgies, de fluxions intéressant les grosses articulations (chevilles, genoux, poignets, coudes, parfois épaules),

- un syndrome squelettique : le périoste est le siège d'une prolifération exubérante engainant la diaphyse des os longs,

- enfin un syndrome neuro et vaso-sympathique plus ou moins manifeste avec troubles sensitifs (hyperesthésie, parésie), cyanose locale, vasodilatation veineuse, modifications de la courbe oscillométrique artérielle (BARIETY, COURY), hyperthermie tégumentaire et troubles de la sudation.

L'ostéoarthropathie est loin d'être exceptionnelle mais demeure beaucoup plus rare que l'hippocratisme, 10 p. 100 des dysacromélies (COURY).

. La pachydermopériostose ou syndrome de TOURAINE, SOLENTE et GOLE (1935), comporte cinq éléments. Outre l'hippocratisme digital, l'hypertrophie acromégaloïde des extrémités, la périostose des os longs, deux lui sont bien particuliers : la pachydermie séborrhéique du front et du cuir chevelu et un facteur génotypique familial le plus souvent. Cette affection demeure tout à fait exceptionnelle, sa fréquence reste de 1 p. 100.

Il convient, avant d'aborder les formes intermédiaires dont l'intérêt doctrinal, est grand, de signaler les formes incomplètes de l'ostéoarthropathie hypertrophiante. Elles comportent par définition un élément ostéopériosté indispensable, en l'absence duquel on ne peut les admettre dans le cadre du syndrome de Pierre MARIE. Ainsi l'ostéopathie hypertrophiante s'individualise par l'absence de manifestations articulaires et d'arthralgies en particulier; elle s'observerait plus volontiers au cours d'affections thoraciques non tumorales.

L'ostéoarthropathie hypertrophiante sans hippocratisme digital,

d'étiologie tumorale habituelle, est plus rare.

- Les formes intermédiaires, établissent la transition entre l'hippocratisme digital et l'ostéoarthropathie hypertrophiante et même les autres dysacromélies, elles apportent un argument d'importance en faveur de la conception uniciste. Telle est l'ostéoarthropathie non hypertrophiante qui se situe entre l'hippocratisme digital simple avec arthralgie et l'ostéoarthropathie complète. Cas rapportés par COURY, par PASCUZZI. Son étiologie serait tumorale. Telle aussi cette forme dégradée d'ostéoarthropathie : l'hippocratisme digital avec périostose. L'anomalie osseuse existait dans 17,5 p. 100 des hippocratismes simples de COURY. On serait autorisé à ne voir là du moins dans certaines formes, que le stade tout initial de l'ostéoarthropathie hypertrophiante. Autre forme dégradée : le syndrome arthro-hippocratique (MM. BARIETY et COURY) formé de manifestations rhumatismales et d'un hippocratisme modéré. Il ne peut être rattaché à la maladie de Pierre MARIE que dans la mesure où la périostose est suffisamment nette. Grâce à lui la transition se fait avec les formes purement rhumatismales des dysacromélies. Enfin l'association d'une pachydermie à l'ostéoarthropathie hypertrophiante rapproche celle-ci de la Pachydermo-périostose.

- Parmi les formes associées on peut citer encore le syndrome dysacromélie-gynécomastie, la dysacromélie en question est le plus souvent l'ostéoarthropathie hypertrophiante, puis l'hippocratisme digital, beaucoup plus rarement une périostose isolée. On peut dire que cette association est en règle symptomatique d'un Cancer bronchopulmonaire, mais il existe aussi

d'autres facteurs. Une autre association mérite d'être mentionnée, elle comprend une ostéoarthropathie, une exophtalmie oedémateuse et un myxœdème pré-tibial s'observe après traitement médical ou chirurgical de l'hyperthyroïdie (L.R. KING, W.H. DANFORTH). Cette association de dysacromélie à des manifestations endocriniennes vient à l'appui de la théorie neuro-hypophysaire.

- Avant de terminer cette revue des dysacromélies, il paraît nécessaire d'insister sur une forme très dégradée de l'ostéoarthropathie, puisqu'elle est cliniquement inapparente c'est le syndrome d'ostéite engainante des diaphyses ou périostose isolée. Pour la découvrir, seule l'exploration radiologique systématiquement pratiquée et interprétée très soigneusement, est possible. Cette recherche chez des malades atteints d'affections thoraciques, tumorales en particulier, et qui ne présentent aucune manifestation périphérique, peut mettre en évidence des altérations périostées légères. La périostose engainante se localise essentiellement aux os longs des membres et ce de façon bilatérale de préférence dans la portion juxta épiphysaire. Il ne faut pas s'attendre à trouver toujours, ici, la franche prolifération périostée "irrégulière, anarchique et échancrée", ou "le manchon mince et régulier", caractéristiques de l'ostéoarthropathie hypertrophiante, les anomalies seront beaucoup plus discrètes, mais dépassant cependant les limites du physiologique. L'intérêt symptomatique de cette exploration est grand. La fréquence de la périostose isolée n'est pas négligeable puisqu'elle est de l'ordre de 3 p. 100, venant donc après le syndrome arthro-hippocratique 7,5 p. 100, et avant

le syndrome rhumatismal isolé d'origine thoracique (COURY).

On ne saurait dans l'étude étiologique des dysacromélies se contenter d'énumérer la liste, très longue du reste, des affections causales. Il vaudrait mieux d'abord essayer de les classer par ordre de fréquence, puis de les regrouper pour chacune des dysacromélies. La vue d'ensemble devrait en bénéficier.

- M. COURY dans son ouvrage au chapitre des "Circonstances étiologiques" classe ces étiologies de la façon suivante :

. Les causes habituelles, qui sont thoraciques, "pneumiques", et cardiovasculaires.

- Les tumeurs thoraciques : principalement les cancers pulmonaires primitifs ou secondaires (métastases de cancers viscéraux très divers, et même de cancers osseux). La fréquence du cancer du poulmon dans l'étiologie des dysacromélies est grande. Dans les deux séries les plus récentes on trouve chez M. Robert D'ESHOUGUES (1958) 92 p. 100 parmi les ostéoarthropathies hypertrophiantes à forme rhumatismale fluxionnaire, chez M. COURY (1959) qui étudie les diverses dysacromélies le pourcentage le plus élevé revient aussi sans conteste à l'ostéoarthropathie hypertrophiante complète, mais on peut remarquer que le syndrome arthrohippocratique vient juste après, suivi de plus loin par l'hippocratisme digital.

- Les tumeurs primitives de la plèvre (mésothéliome fibreux localisé surtout) moins souvent certaines néoformations médiastinales dont la maladie de Hodgkin, les dysembriomes hétéroplastiques, et notons ici le cancer de l'oesophage qui reste cependant très rare.

. Les causes "pneumiques" groupent "les affections suppurées ou chroniques non tumorales des bronches, du poumon, de la plèvre", dilatation des bronches, tuberculose, les abcès du poumon, les fibroses, les pleurésies purulentes. La dilatation des bronches et la tuberculose n'ont plus actuellement la place de première importance qu'on leur accordait autrefois dans les causes d'hippocratisme digital.

La fréquence des bronchectasies et des bronchorrhées chroniques dans l'étiologie des dysacromélies est tout de même de 26 p. 100 selon M. COURY. Il s'agit là d'Hippocratisme digital. Quant à la tuberculose pulmonaire toujours selon le même auteur et pour l'hippocratisme digital sa fréquence atteint 16,2 p. 100.

. Les affections cardiaques et vasculaires. Ce sont essentiellement les cardiopathies congénitales (tétrade de Fallot), les endocardites infectieuses, les anévrysmes artériels ou artério-veineux des troncs vasculaires cervico-thoraciques ou de la racine des membres. Ces maladies étaient déjà connues depuis longtemps parmi les causes importantes de l'hippocratisme digital.

. Les causes rares, où entrent les - polyglobulies : polycythémie essentielle de Vaquez le syndrome des altitudes.

- les affections abdominales que l'on peut classer en trois groupes : affections intestinales, rectocoliques (polypose, colites ulcéreuses graves, entérites parasitaires chroniques) et les diarrhées chroniques (toxi-infectieuses, sprue).

les maladies du foie :

maladie de Hanot, les cirrhoses juvéniles.

- L'Hyperthyroïdie traitée par antithyroïdiens, ou par thyroïdectomie subtotale.

. Les causes exceptionnelles

- Affections tumorales de la région bucco-pharyngée.

- Néphropathies - malformation rénale congénitale.

A cet ensemble de dysacromélies idiopathiques, qui ne sont point négligeables si l'on tient compte de ce que 10 p. 100 des hippocratismes, 5 p. 100 des ostéoarthropathies hypertrophiantes, et 90 p. 100 des pachydermopériostoses leur sont dus. On en distingue deux variétés - les formes génotypiques héréditaires ou familiales et les formes individuelles cryptogénétiques.

Le regroupement de ces données étiologiques pour chacune des dysacromélies donne les résultats suivants selon M. COURY.

- L'hippocratisme digital apparaît surtout dans les suppurations bronchiques (Dilatation des bronches - bronchorrhées) pulmonaires (abcès du poumon) et pleurales prolongées, soit 40 p. 100 des cas. Fréquence aussi dans les cardiopathies cyanogènes, que soulignait DONZELOT (1949) et plus récemment le Professeur SOULIE et le Docteur CHICHE, pour lesquels 93 p. 100 des cardiopathies congénitales cyanogènes s'accompagnent d'hippocratisme. La place des tumeurs thoraciques est ici moindre, mais non négligeable : 20 p. 100 des cas. La tuberculose pulmonaire comme il l'a été dit plus haut, n'a plus que 16 p. 100. Il ne reste donc plus tellement de place pour les autres facteurs étiologiques, si l'on tient compte des 8 p. 100 des formes idiopathiques.

- L'ostéoarthropathie hypertrophiante fait remarquable déjà souligné, trouve 90 p. 100 de ces étiologies dans les tumeurs thoraciques, dont 70 p. 100 pour les seuls cancers pulmonaires, 10 p. 100 pour les tumeurs fibroplastiques sous pleurales, (la forme rhumatoïde à laquelle Robert d'ESHOUGUES a consacré une remarquable étude présente une fréquence encore plus élevée de l'ordre de 94 p. 100 des tumeurs malignes), les suppurations bronchopulmonaires et pleurales se partagent les 10 p. 100 restant, avec les formes idiopathiques.
- La périostose isolée se rapproche du pourcentage de l'ostéoarthropathie puisque les tumeurs thoraciques y entrent pour 83 p. 100, le reste étant le fait des suppurations thoraciques.
- Quant au syndrome arthro-hippocratique, les tumeurs et les suppurations thoraciques sont à part égale 40 p. 100, la tuberculose est ici à peu près dans le même pourcentage que dans l'hippocratisme, ainsi que les autres affections thoraciques diverses. On n'y trouve pas de formes idiopathiques, ni de causes extra-thoraciques. On remarquera que ce syndrome se tient dans ces données, à mi-chemin entre l'hippocratisme et l'ostéoarthropathie hypertrophiante. Il ne s'agit là bien entendu que de résultats statistiques globaux portant sur les principaux facteurs étiologiques, l'incidence de causes exceptionnelles ne pouvant, ici, être prises en considération.

Au terme de cette étude quelques notions apparaissent. Tout d'abord, les facteurs étiologiques sont en général communs aux diverses dysacromélies. Il existe, bien sûr, quelques exceptions signalées au passage. Cependant la deuxième partie de l'étude des étiologies a montré la répartition inégale de ces facteurs

étiologiques entre les variétés dysacroméliques. Il en ressortait aussi que plus la dysacromélie se rapprochait de l'ostéoarthropathie hypertrophiante (notamment dans ses manifestations articulaires) plus l'on devait penser à la nature maligne de l'affection thoracique causale, ou s'attendre à son apparition par la suite. Au contraire, plus la dysacromélie se réduit à une forme discrète d'hippocratisme digital, plus il y a de chance pour que l'affection en cause soit bénigne .

Enfin, fait très particulier aux dysacromélies : elles constituent pratiquement toujours un signe inconstant, et relativement rare au cours de chacune des affections causales. Ce caractère contingent va particulièrement apparaître dans l'étude des rapports des cancers digestifs avec les dysacromélies.

DORNIER et METZ (1956). Ces 2 néoplasies oesophagiennes s'accompagneraient de manifestations d'ostéo-arthropathie hypertrophiante. Avec E.O. PARRY (1958) une arthropathie due à un cancer gastrique est mise en évidence. Tel est aussi le cas de A. SINGH en 1960, M. COURY dans son livre "l'hippocratisme digital" paru en 1960, signalait un cas personnel de cancer du colon accompagné de cette affection. Cancer de l'oesophage et ostéo-arthropathie par M.A. PEYMANN, en 1959. Ce sont enfin également 2 cas, de cancer de l'oesophage qui sont rapportés à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris en Février de cette année, par MM. J. CAYLA, A. GUERARD DES LAURIERS et F. COSTE pour l'un, MM. J. MASSONNAT et J. HOUEL pour l'autre.

De cette énumération ressort une constatation : les cancers digestifs cause des dysacromélies sont inexistants dans la première moitié du siècle (un cas de cancer oesophagien, 3 cas de cancers gastriques, et les cancers coliques de Mendlowitz nombre non précisé mais surement très limité). Or à partir de 1955, on trouve 5 cancers de l'oesophage, 2 cancers gastriques, 1 cancer du colon. Dans les 2 périodes nous n'avons pas tenu compte des polypes dégénérés qui, elles aussi sont de plus en plus fréquemment découvertes. Il n'est évidemment pas possible de tirer de cela une conclusion, seulement, on peut émettre une hypothèse : l'attention des chercheurs plus particulièrement attirée vers cette étiologie possible, les moyens d'investigation plus perfectionnés, n'auraient-ils pas permis de découvrir un plus grand nombre de cas en 6 ans, que dans les 65 ans qui séparent cette deuxième période, de l'identification par Pierre MARIE et BAMBERGER de leur maladie, et du renouveau d'intérêt manifesté alors pour l'hippocratisme digital. Les cancers digestifs seront-ils d'ici quelques décades, toujours considérés comme une cause exceptionnelle ?

Pour apporter une réponse satisfaisante à cette question il faudrait le concours des spécialistes de la Gastro-entérologie, travaillant en étroite collaboration avec leurs confrères de Rhumatologie. Il serait souhaitable aussi de ne pas borner les recherches aux seules manifestations cliniques classiques de dysacromélies, mais de pratiquer des radiographies des extrémités sur plusieurs séries de malades, cancéreux œsophagiens, gastriques, intestinaux, ceci afin de déceler la PERIOSTOSE ISOLEE. Cette investigation radiologique mériterait d'autant plus d'être faite, que l'attention au cours d'un examen minutieux aurait été attirée par quelques arthralgies fugaces, ou une déformation minime du bout des doigts. Pour débiter ces séries on pourrait ne prendre que de vieux cancers incépérables n'ayant pas encore subi de traitement chirurgical palliatif. En cas de résultat positif, il conviendrait d'éliminer tout autre cause, thoracique surtout et en particulier une métastase pulmonaire du cancer digestif.

Ces métastases cause de dysacromélie ne sont pas très nombreuses mais elles existent. On en trouve 4 cas dans la série de 286 cas personnels dysacroméliques de M. COURY. Dans sa thèse inaugurale (LORDEAUX 1958) DOUSSET rapporte 1 cas de cancer gastrique ayant entraîné une métastase pulmonaire suivie d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. Elles ramènent le problème : cancers digestifs-dysacromélies, à celui des tumeurs thoraciques et sortent par conséquent du cadre de cette étude.

Il faut donc n'envisager que les cancers du tractus digestifs à l'exclusion de ceux des glandes annexes, foie et pancréas. N'ayant malheureusement pas de cas personnels à proposer, force nous sera d'exposer puis de discuter les cas recueillis dans la littérature ou non publiés et dus à l'obligeance de leurs auteurs.

CANCER DE L'ESOPHAGE

--:--:--:--:--:--:--:--:--

La première observation étant la plus complète, il convient d'y insister davantage.

Observation I - Ostéoarthropathie hypertrophiante et cancer de l'oesophage.

(J. CAYLA, A. GUERARD DES LAURIERS et F. COSTE)

Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 23 Février 1962).

Homme de 63 ans.

Les premières douleurs articulaires apparaissent en Juin 1958, alors que le malade suit une cure à PLOMBIERES pour une colopathie évoluant depuis plusieurs années et en rapport avec une diverticulose colique. Elles frappent les genoux qui sont modérément tuméfiés. Leur intensité reste discrète. Une goutte est diagnostiquée la colchicine prescrite alors n'entraîne aucune sédation douloureuse.

Cette gonalgie bilatérale s'accroît au printemps 1959.

Ce malade obèse, suit un régime amaigrissant, et en moins d'un an perd 25 kilogs. Cet amaigrissement anormal n'attire pas l'attention.

En Octobre 1959, le diagnostic d'arthrose en poussée inflammatoire est retenue devant ces genoux toujours douloureux, franchement globuleux, à la chaleur locale augmentée et dont la mobilisation s'accompagne de craquements. Quelques injections locales d'hydrocortisone sont inopérantes.

En Janvier 1960, des douleurs des membres inférieurs rappelant les "douleurs fulgurantes" amènent le patient à consulter. On découvre alors une syphilis stabilisée d'après les réactions sérologiques et du liquide céphalo-rachidien, faites devant les réflexes rotuliens et achilléens abolis, un signe d'Argyll-Robertson, et une ébauche de Romberg (bien connus du malade, mais soigneusement

cachés). On discuta alors une arthropathie tabétique débutante.

Le malade est à ce moment là examiné par les auteurs. Un hippocratisme digital (ongles bombants, striés dans le sens longitudinal, aspect boudiné des doigts avec gonflement des articulations interphalangiennes distales et proximales) venait de faire son apparition, bientôt associé à une tuméfaction douloureuse des poignets, facilitant le diagnostic d'ostéo-arthropathie hypertrophiante. Le reste de l'examen précisait en effet le relief effacé des chevilles, l'extension de l'hypertrophie déformante jusqu'à la partie moyenne des jambes, et une tuméfaction des genoux. Il n'est noté ni troubles symptomatiques distaux, ni hypertrophie mammaire. Le faciès est d'aspect normal.

Les radiographies des membres en révélant la périostose engainante confirment le diagnostic. Aux mains l'atteinte périostée était prédominante à gauche sur le premier métacarpien, et les 2 premières phalanges de chaque doigt (intégrité des phalangettes). Avec le cliché gros plan se précisaient mieux les altérations du squelette, notamment la présence de spicules sur la diaphyse de plusieurs phalanges et phalanges. Aux avant-bras l'apposition périostée prédomine également à gauche, particulièrement visible sur le bord interne de la diaphyse radiale. Aux pieds la périostose est nette le long du bord externe des deux premiers métatarsiens. Le squelette jambier présentait une périostose engainante sur toute la hauteur des diaphyses tant sur les bords externes qu'internes du tibia et du péroné. A gauche un peu au-dessus de la région diaphysaire moyenne une véritable synostose était réalisée. Sur tous les clichés la prolifération périostée ne prédominait pas sur la jonction dia-épiphyssaire; les différentes épiphyses étaient le siège d'une certaine ostéoporose; les interlignes articulaires étaient indemnes.

Afin de préciser l'étiologie de cette ostéo-arthropathie hypertrophiante les auteurs, malgré l'absence de toute symptomatologie broncho-pulmonaire demandèrent un cliché thoracique (la lésion causale étant le plus souvent d'origine pulmonaire). A part un discret comblement du cul-de-sac costo-diaphragmatique droit, tout était normal. Une bronchoscopie fut cependant pratiquée. Elle ne montra ni tumeur bronchique, ni suppuration, mais seulement une trachée un peu rétrécie, rouge, la muqueuse des bronches droites présentait un épaississement rouge, tussigène, qui biopsié ne correspondait qu'à une sclérose atrophique de la sous-muqueuse. La vitesse de sédimentation était à 40 mm à la 1ère heure. La numération globulaire et la formule sanguine étaient sensiblement normales.

En l'absence de cancer broncho-pulmonaire, l'interrogatoire fut repris. En Avril 1957, le malade s'était plaint de façon passagère de "spasmes œsophagiens" une sorte de dysphagie basse avec hypersialorrhée qui l'obligeait parfois à suspendre quelques instants, son repas. La moindre contrariété déclenchait des troubles identiques, mais leur résolution spontanée pendant plus de deux ans rassura le malade, jusqu'au jour où soudainement, les troubles digestifs récidivèrent. Sialorrhée presque permanente, dysphagie franche s'associaient à une certaine anorexie. Des radiographies de l'estomac et de l'œsophage furent demandées. Les premières étaient normales, mise à part l'absence de poche à air et une certaine irrégularité des contours de la grosse tubérosité. Les secondes devaient montrer une lésion multi-végétante avec des bourgeons de tailles diverses, s'étendant de la région hilare jusqu'à l'extrémité inférieure de l'œsophage. Ces végétations prédominaient sur le versant antéro-gauche, mais atteignaient aussi le bord droit.

L'oesophage sus-lésionnel était très dilaté. La portion pré-cardiale était infiltrée. L'oesophagoscopie confirma l'aspect radiographique en montrant d'importantes végétations à partir de 29 centimètres de l'arcade dentaire. A l'examen microscopique il s'agissait d'un cancer épidermoïde indifférencié. Seule la physiothérapie pouvait être entreprise, irradiation par télécobalt dont le malade reçut 5.500 rads en plus de deux mois bien supportés mais sans effet sur les troubles digestifs et ostéarticulaires. Il mourut quelques semaines plus tard.

De la deuxième observation, il ne nous a pas été possible d'avoir connaissance dans son entier. Nous ne pourrions que la citer résumée, en le regrettant car elle présente un intérêt certain.

Observation II : Ostéarthropathie hypertrophiante pneumique et cancer de l'oesophage

(MM. J. MASSONNAT, J. HOUEL, M. Ch. COURY rapporteur)

Société Médicale des Hôpitaux de Paris, Séance du 9 Février 1962)

Les auteurs relatent l'observation d'un homme de 62 ans chez lequel un épithélioma malpighien peu différencié du tiers moyen de l'oesophage s'est accompagné d'un syndrome de Pierre MARIE typique et complet à expression "rhumatoïde" prédominante. La lumière trachéo-bronchique, les poumons et les plèvres sont demeurés indemnes pendant toute l'évolution qui a duré dix huit mois. Une gastrostomie palliative a été suivie d'une régression isolée des fluxions articulaires. La périostose, elle, ne régressa pas.

L'observation suivante est, à notre connaissance, la première observation française en date de cette sorte.

Observation III : Un cas probable d'ostéo-arthropathie hypertrophiante de Pierre MARIE, manifestation précoce d'un cancer de l'oesophage.

(MM. P. MAURIAC et R. SARIC)

Société de Médecine de Bordeaux, Séance du 2 Avril 1943.

Madame G... 70 ans, sans passé pathologique notable, vit sa santé fléchir à partir des derniers mois de 1937, ses forces diminuèrent, son appétit disparut, son teint devint terreux et des poussées fébriles légères et passagères se produisirent de temps à autre. En Avril 1938 des douleurs apparurent au niveau des mains, des pieds et des genoux qui étaient déformés, épaissis et oedématisés, douloureux à la palpation et à la mobilisation. Les mains étaient augmentées de volume, et le siège de sudations abondantes; les doigts étaient boudinés et leurs extrémités présentaient une déformation hippocratique; les poignets étaient, eux aussi, augmentés de volume, au niveau même de l'articulation, qui était le siège d'un hydarthrose et surtout au niveau des extrémités des os de l'avant-bras. L'examen fut négatif par ailleurs. L'urée sanguine était à 0,25 g et la formule sanguine normale.

La malade signalait toutefois une légère gêne rétrosternale à la déglutition, bien légère à la vérité, et qui n'avait pas retenu l'attention davantage.

Les auteurs firent le diagnostic d'ostéo-arthropathie hypertrophiante et recherchèrent l'affection déterminante, s'orientant vers une étiologie thoracique, et plus particulièrement bronchopulmonaire. Mais la clinique ne révéla rien ni la radiologie. Dans les mois qui suivirent, la gêne à la déglutition s'accrut au point de

prendre la première place des manifestations fonctionnelles; un examen radiologique orienté dans ce sens affirma alors l'existence d'un cancer de l'oesophage au-dessous de la crosse aortique.

Dès lors l'évolution se précipita et la malade mourut dans un état cachectique, en Septembre 1938. Dans les dernières semaines, il s'était produit une sédation des troubles fonctionnels du syndrome de Pierre MARIE et même une rétrocession partielle des modifications physiques.

Dans un article paru en 1955 (Journal de Radiologie) et intitulé : "Considérations sur la maladie de Pierre MARIE" J.ROUSSEL P. SHOUMACHER et Mme PERNOT (Centre anti-cancéreux de Lorraine), font part de leur recherche systématique des symptômes cliniques et radiologiques de l'affection dans différents groupes de malades : tumeurs médiastinales, bronchiques, pharyngo-laryngées etc... Sur 4 cas de cancer de l'oesophage, ils en trouvèrent un présentant une "ostéc-arthropathie", l'observation est très succincte, mais mérite d'être signalée.

Observation IV :

Monsieur G... âgé de 55 ans jardinier, était porteur d'un cancer du tiers moyen de l'oesophage. La radiographie des mains montrait une prolifération périostée sous forme de spicules, particulièrement nette au niveau de la première phalange de l'index. Il n'y avait pas d'arthralgie. Il s'agirait donc d'une forme infra-clinique dont le seul symptôme était une périostose isolée.

Un autre cas se trouve dans leur statistique : un cancer de l'oesophage avec un hippocratisme digital très net.

La forme revêtue par la dysacromélie dans l'observation suivante est beaucoup plus proche de la maladie de Pierre MARIE typique

Observation V : Ostéo-arthropathie de Pierre MARIE et cancer de l'oesophage.

(MM. P. LOUYOT - DORNIER et METZ - Nancy - 1956).

Monsieur P. Gaëtan âgé de 64 ans, maçon.

Ce malade bronchitique chronique de longue date, fut adressé dans le service des auteurs, pour amaigrissement et apparition progressive d'un oedème des membres inférieurs, depuis Août 1955. Lorsqu'il entra dans le service le 24 Novembre suivant, il avait perdu 10 kilogs et ne se plaignait d'aucune manifestation subjective autre que l'asthénie et un certain degré d'inappétence.

L'examen clinique ne révéla aucune altération viscérale sinon des modifications sthétasoustiques banales d'une légère sclérose bronchique. Les membres inférieurs étaient oedématiés jusqu'à mi mollet, mais on remarquait la déformation des chevilles en "pattes d'éléphant", l'élargissement des orteils en spatule, avec ongles en verre de montre. Aux membres supérieurs, les poignets étaient élargis ainsi que les mains et les doigts; les extrémités digitales avaient aussi une forme en spatule, et les ongles étaient arrondis et bombés comme ceux des orteils. Les articulations tibio-tarsiennes et radiocarpiennes étaient peu douloureuses.

La radiographie mit en évidence une gaine périostée nette ossifiée, autour des métacarpiens, des radius et cubitus, des tibias et péronés. Le malade était porteur d'une ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique.

Les examens de laboratoire ont montré principalement :

Numération G.R.	2.840.000	Valeur globulaire	1,05
C.B.	4.900		

Formule sanguine : P.N. 81 % V.S. 123 mm à la 1ère heure

E. 1 %

Lympho. 12 %

Mono. 6 %

Calcémie : 0,097

Phosphatases alcalines : 20 U. King

Phosphocrémie minérale : 0,031 Phosphatases acides : 4 U. King

Les autres éléments étaient normaux.

La radiographie pulmonaire ne traduisait qu'une sclérose hilare très normale pour un maçon de 64 ans.

C'est alors que reprenant l'interrogatoire, les auteurs apprirent que depuis 3 à 4 mois environ, le malade éprouvait une légère dysphagie intermittente non douloureuse, relativement peu gênante ne paraissent pas plus accusée pour les solides que pour les liquides, dysphagie à laquelle il n'avait porté aucun intérêt. Et cette fois une radiographie du tube digestif mit en valeur un oesophage élargi dans sa moitié supérieure et déformé irrégulier anfractueux, à parois fixes dans sa moitié inférieure.

- Ce malade était donc atteint d'un cancer de l'oesophage. Une tentative d'oesophagoscopie resta infructueuse, arrêtée par un spasme infranchissable de la bouche oesophagienne.

La dernière observation est plus sujette à des réserves, étant donné l'extension du processus néoplasique aux hiles et à la plèvre.

Observation VI : Achalasie du cardia, cancer de l'oesophage et ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique.

(M.A. PEYMAN 1959).

Homme 49 ans.

Le malade consulte en Novembre 1954 pour une dysphagie sévère. Il avait déjà été vu en 1931 pour une "difficulté à la déglutition", et une achalasie du cardia (étudiée par TYPREZ et RYCKETAERT en 1928) avait été alors diagnostiquée. Le traitement proposé fut "la bougie au mercure à employer régulièrement." Or cette bougie s'était cassée 2 mois auparavant et la dysphagie se développa, portant essentiellement sur les solides, accompagnée d'un amaigrissement de 6 kgs 500, et apparition de fluxions douloureuses des chevilles, genoux, poignets ainsi que des articulations interphalangiennes. L'emploi quotidien de la bougie avait toujours permis une déglutition normale.

A l'examen : le malade amaigri porteur de déformations hippocratiques marquées des doigts et orteils, présentait en outre aux articulations atteintes, une légère diminution des mouvements, et une douleur à la palpation. Le reste de l'examen, à part un emphysème généralisé, était essentiellement négatif, pas d'adénopathie en particulier.

Le malade fut hospitalisé 15 jours plus tard pour enquête plus approfondie. Une radiographie thoracique mit en évidence l'emphysème généralisé et une pachypleurite au contact du bord droit de l'oesophage. Le transit baryté oesophagien permit à ce moment de ne mettre en évidence qu'une stase alimentaire dans un oesophage dilaté tortueux, et quelques signes d'oesophagite. Un peu de baryte passa dans l'estomac dans un délai relativement normal. Mais une sonde au mercure ne put franchir le 1/3 inférieur de l'oesophage, même après inhalation anesthésique. On évoqua alors la possibilité d'une tumeur gênant la progression à ce niveau.

Une série de radiographies des membres révéla une périostose au niveau des mains, des pieds, aussi bien que dans la partie basse du radius, du cubitus, du tibia et du péroné.

Les examens de laboratoire donnèrent les résultats suivants :

Numération : G.R. 4.900.000 V.S. : 27 mm. à la 1ère heure

G.B. 16.900

Hb. 12,4 g/100 ml.

Acide urique sérique : 3 mg/100 ml.

Réaction sérique de W.R. : négative

Après des lavages quotidiens de l'oesophage durant 15 jours, la sonde put franchir l'obstacle, et son utilisation quotidienne rendit la déglutition plus facile. L'oesophagoscopie pratiquée alors, montra une grosse tumeur bourgeonnante se développant sur le tiers moyen de l'oesophage.

À l'intervention, après thoracotomie, on trouva la tumeur étendue aux 2 régions hilaires et à la plèvre. Des adhérences s'étaient créées avec l'aorte et les corps vertébraux. On ne décela pas de métastases. L'oesophage dans sa portion sous-tumorale était dilaté et hypertrophié le rétrécissement du cardia marqué, ce qui confirmait la présence de l'achalasie. L'exérèse de la tumeur n'étant pas possible, on dut se borner à une opération de Heller (oesophago-cardiotomie extra-muqueuse).

L'examen histologique d'un fragment tumoral biopsié révéla "un cancer bien différencié, 1er degré, à cellules squameuses".

Après l'intervention, la déglutition alla en s'améliorant, et la bougie ne fut bientôt plus nécessaire. L'état général du malade n'en fut pas meilleur pour autant, et douleurs, gonflement, déformations des articulations distales persistèrent. Trois semaines après, un transit baryté montra la dilatation oesophagienne, et bien

Observation VIII :

Monsieur X... malade âgé de 53 ans, éclusier, fut transporté à l'hôpital le 17 Juin 1921. Depuis quelques semaines il souffrait de "maux d'estomac", vomissait (deux fois du sang), et était anorexique. L'interrogatoire devait préciser qu'il s'agissait d'une faim douloureuse calmée par l'absorption de nourriture. Sa déglutition était normale. Ses selles rares : deux fois par semaine. Le patient ne toussait pas. Auparavant il n'avait jamais été malade et sa digestion avait toujours été bonne. Il avait maigri de 7 kilogs en un an, et se sentait affaibli et fatigué.

L'examen chez ce malade "cachectique" notait dès l'abord, les "doigts en baguette de tambour", qu'il n'avait jamais remarqué lui-même. Le pouls était petit, à 100; ni le coeur ni les poumons ne présentaient d'anomalie, pas plus au point de vue physique que radiologique. Les veines superficielles abdominales étaient apparentes, distendues, mais aucune anomalie à l'examen. Le toucher rectal était normal. Le tubage de l'estomac n'avait pas révélé de rétention, et après un repas expérimental, le suc gastrique ne contenait pas d'acide chlorhydrique libre ni d'acide lactique. L'acidité totale était à 5. Dans les selles de temps en temps on décelait une melœna occulte. L'urine contenait des traces d'albumine.

A l'intervention on trouva une tumeur apparemment cancéreuse de la petite courbure, sans métastase hépatique visible ou sensible.

Six semaines plus tard le malade devait mourir au cours d'une "phlegmatia alba dolens".

Observation IX :

Monsieur IJ... âgé de 56 ans, autrefois mineur, alors manoeuvre, vint à l'hôpital le 28 Octobre 1921. Il souffrait de l'estomac depuis un an environ, jamais auparavant. Il avait eu une pneumonie à 20 ans, mais ne toussait pas actuellement. La douleur gastrique n'était pas rythmée par les repas; il vomissait de temps en temps, avait maigri et était affaibli. Pas de gêne à la déglutition. Selles régulières.

À l'examen le malade paraissait pâle et cachectique, et l'on remarquait tout de suite chez lui "les doigts en baguette de tambour". Les pouces étaient les plus modifiés, les index le moins. Le pouls était petit, à 90. Coeur et poumons normaux, ainsi que les urines. Au niveau du pylore on notait une masse tumorale de la taille d'une noix qui diminuait à l'inspiration. Il existait une rétention gastrique, pas très forte. Après repas expérimental il ne fut pas trouvé d'acide chlorhydrique, mais une trace d'acide lactique. L'examen radiologique devait trouver un hyperpéristaltisme et une lacune dans l'antrum pylorique, mais pas très nette.

Au cours de la gastro-entérostomie, on mit en évidence une tumeur maligne du pylore, de la taille d'un oeuf, sans métastase hépatique.

Le malade devait décéder 5 jours après l'intervention.

L'observation de SINGH aurait pu être rangée parmi les cas oesophagiens, étant donné l'extension de la tumeur à l'oesophage. Il semble cependant qu'en suivant l'auteur, on puisse la donner dans cette rubrique.

Observation X :

Ostéo-arthropathie hypertrophiante associée à un cancer de l'estomac.

(MM. A. SINGH, S.S. JOLY et B.B. BANSAL - 1960).

Le malade, un homme de 46 ans, vint consulter pour "une difficulté à avaler, même les liquides", une altération de l'état général avec perte de poids, asthénie, et des douleurs thoraciques basses bilatérales mal définies. Il n'y avait jamais eu d'hématémèse. Depuis six mois ses poignets et ses chevilles s'étaient épaissis, tandis que les extrémités digitales prenaient un "aspect particulier". C'était la douleur sourde constante des articulations qui avait attiré son attention sur ces modifications.

A l'examen, il paraissait pâle et amaigri. Le visage avait un aspect acromégalique. Les doigts étaient en "baguette de tambour", les ongles déformés "en verre de montre". La rate débordait le rebord costal de 4 cms, le foie de 1,5 cm. Il n'y avait pas de masse abdominale palpable, et aucune adénopathie cervicale. Aucune autre anomalie clinique ne fut décelée en particulier de l'appareil respiratoire ou cardio vasculaire, excepté un souffle systolique.

Le laboratoire donna les résultats suivants :

Numération : G.R. 3.500.000

G.B. 15.000 avec 64 % de polynucléaires
neutrophiles

V.S. : 84 mm à la 1ère heure.

Les tests hépatiques étaient pratiquement normaux, ainsi que les examens courants des selles et des urines.

Le transit baryté oesophago-gastrique révéla une grosse tumeur de la partie terminale de l'oesophage et de l'extrémité

supérieure de l'estomac. Les clichés des poignets et des chevilles montrèrent les modifications caractéristiques de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante. Enfin aucune anomalie ne fut mise en évidence sur la radiographie du thorax.

La biopsie hépatique et la splénoportographie furent normales.

En raison de la dysphagie progressive on tenta une gastrotomie préliminaire suivie de l'excision d'une grosse tumeur localisée au tiers supérieur de l'estomac et à l'extrémité inférieure de l'oesophage (6,5 cms). On vérifia l'absence d'extension à la plèvre et aux poumons.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire confirma le diagnostic. Il s'agissait d'un adénocarcinome de l'estomac.

L'état du malade s'aggrava 2 jours après l'intervention et il mourut. L'autorisation pour une nécropsie ne fut pas accordée.

L'observation qui va suivre ne paraît pas avoir été connue par les auteurs de la précédente observation, bien qu'antérieure de seulement deux ans et parue dans le même journal britannique.

Observation XI :

Arthropathie due à un carcinome gastrique.

(E.O.M. PARRY - 1958).

La malade, une femme de 64 ans, consulta pour une gêne à la déglutition apparue depuis 5 mois, la nourriture semblait "s'arrêter" au niveau de la moitié du sternum, bien qu'elle fut capable d'absorber normalement les aliments solides. Dix mois auparavant elle avait eu

des "vomissements périodiques souillés de sang". Elle avait maigri de quelques livres, et depuis 4 mois elle souffrait des genoux, chevilles, poignets et petites articulations des doigts. Les douleurs des doigts entraînaient une véritable impotence fonctionnelle. Elle la combattait par une dizaine de comprimés d'Aspirine quotidiens.

A l'examen, malade en bon état général, mais légèrement pâle. Son hippocratisme digital était modéré. Les articulations métacarpophalangiennes des deux mains étaient soufflées et sensibles, leurs mouvements limités. Le dos des mains était gonflé. Il n'y avait pas de sensibilité osseuse.

Les résultats de laboratoire, anormaux, étaient les suivants :

Hémoglobine	:	52 %
Leucocytose	:	11.200 par mm ³
V.S.	:	29 à la 1ère heure
Protéine C. réactive	:	+++
Test de Rose	:	I/8
Protides sériques totaux	:	58 g/l
Albumines	:	36 g/l

Les radiographies avec transit baryté oesophago-gastrique montrèrent une tumeur récente de l'extrémité du cardia jouxtant l'ouverture oesophagienne.

L'intervention permit l'exérèse de la tumeur, adénocarcinome bien différencié, avec un seul ganglion lymphatique atteint.

Les douleurs articulaires disparurent 2 jours après l'opération et les fluxions articulaires 3 semaines après. Cinq semaines après, la Protéine C. réactive était à +, et le test de Rose, à I/2.

CANCERS INTESTINAUX
-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Il ne nous a pas été possible de trouver un seul cancer intestinal accompagné de dysacromélie dans la littérature. Mis à part les cas donnés par MENDLOWITZ, et les cas de polypose dégénérée.

MENDLOWITZ dans son étude "Clubbing and Hypertrophic osteoarthropathy" (1942) se contente de citer dans les étiologies digestives "une maladie de Hodgkin du petit intestin, et rarement le carcinome du colon". Ce sont des cas personnels et nous n'avons pu en avoir connaissance.

Nous devons par contre à l'obligeance de Monsieur le Professeur CCURY de pouvoir rapporter l'observation suivante citée par lui dans son ouvrage "Hippocratisme digital".

Observation XII :

La malade, Madame BOI... Félicie âgée de 75 ans est vue dans le service le 1er Avril 1959. Elle présentait depuis dix ans des troubles colitiques avec signes fonctionnels typiques, sans diarrhée, sans méloena. De nombreux examens radiologiques après lavements barytés, ne révélèrent aucune anomalie. Le dernier en date remontait à trois ans.

A son entrée, la malade se plaignait de la fosse iliaque droite. La température était à 38°. Il existait une tendance nauséuse, mais pas de trouble de transit. L'abdomen était météorisé, douloureux, souple cependant. On perçut une tuméfaction dans la fosse iliaque droite, par contre le toucher vaginal ne décéla aucune anomalie.

La tension artérielle était de 18-10, en rapport avec l'âge de la malade. A l'humérale se voyait le "signe de la sonnette". L'auscultation cardiaque était normale. Apart un léger Parkinson sénile, le reste de l'examen, notamment l'appareil bronchopulmonaire, ne trouvait rien de particulier. On avait, bien sûr, noté dès le début un hippocratisme digital très net, avec hypertrophie des doigts, sans cyanose, sans hypersudation et sans participation des artères.

La radiographie pulmonaire ne révéla qu'une image normale. Il ne fut pas pratiqué de cliché du squelette. Un lavement baryté sous faible pression mit en évidence une encoche régulière du bas fond coecal d'interprétation délicate, puisque le radiologue concluait "il peut ne s'agir que d'une tuméfaction inflammatoire".

Les examens de laboratoire étaient les suivants :

Numération : G.R. 3.700.000 Hémoglobine 73 %

G.B. 14.200

Formule sanguine : Polynucléaires neutrophiles 80 %

" éosinophiles 1,5 %

" basophiles 1 %

Lymphocytes 2 %

Moyens monocytes 12 %

Monocytes 2,5 %

Plasmocytes 1 %

V.S. : 48 mm à la première heure, puis 80 et 115 mm.

L'urée sanguine à 0 g 60 c/100

Le cholestérol : 1 g 53 c/100

Le fond d'oeil était normal ainsi que l'électro-cardiogramme.

La malade après début de traitement par les antibiotiques, fut confiée au chirurgien, et opérée le 16 Avril 1959. Selon le compte-rendu opératoire on trouva "une petite tumeur sur le flanc interne du coecum près de la terminaison du grêle". Le foie et le Douglas furent vérifiés, ils étaient indemnes. Le colon droit fut libéré puis réséqué.

Les suites opératoires furent défavorables, et la malade mourut le 28 Avril 1959. Il n'y eut pas de vérification histologique.

La dernière observation, empruntée à la thèse très documentée d'E. LEVY peut être sujet à controverses, car elle forme le cas limite de l'étude poursuivie. Comme elle pose le problème que nous évoquerons plus loin, des polyposes dégénérées dans les dysacromélies, il convient de la donner résumée.

Observation XIII :

Dans l'observation N° 2 intitulée "Polypose rectocolique et abcès pariétaux récidivants", le malade, un homme de 49 ans consulte le 22 Février 1950 pour des crises douloureuses abdominales, survenant après les repas, suivies de diarrhées. Le début remonte aux premiers jours de Janvier.

Dans les antécédents : depuis 1938 passé dysentérique (diarrhée). En Mai 1946, le malade fut hospitalisé à la suite d'une hémorragie de sang rouge par l'anus. Aucun résultat probant, le malade reçoit un traitement symptomatique. En Janvier 1948, épisode semblable, nouvelle hospitalisation. On découvre une tumeur sessile de la face antérieure du rectum qui est réséquée. On note l'existence de multiples adénomes en tête d'épingle sur toute la muqueuse rectale

(Docteur CHARRIER). Pas de signe de malignité à l'examen histologique. Des biopsies du rectum devaient être pratiquées ultérieurement à plusieurs mois d'intervalle. La muqueuse était sub-normale.

A son entrée en Février 1950, le malade est amaigri, très fatigué, anorexique, mais non fébrile. Au toucher rectal : muqueuse irrégulière boursouflée - Rectoscopie : polypose recto-colique diffuse à petits polypes sans aspect de malignité. Par contre au lavement baryté : sténose néoplasique sur le colon transverse. Les examens cliniques et biologiques des divers appareils sont satisfaisants, à part une leucocytose à 17.400.

On observe aux extrémités digitales des mains et des pieds, un hippocratisme digital que le malade avait remarqué depuis 6 mois environ.

Rectocolectomie en 2 temps le 10 et 24 Mars, faite par le Docteur CHARRIER.

La nature néoplasique de la tumeur du colon transverse est confirmée par l'examen histologique.

On note la disparition progressive de l'hippocratisme digital dans les 2 mois qui suivent. Mais au cours d'une longue période de suppuration au niveau de l'iléostomie et de la paroi abdominale, la déformation réapparut pour disparaître lors de la guérison définitive.

DISCUSSION

— 2 — 2 — 2 — 2 — 2 — 2 — 2 — 2 — 2 — 2 —

Chaque cas sera discuté, puis nous essayerons de tirer quelques données d'ordre plus général sur les rapports entre les cancers digestifs et les dysacromélies.

Le problème de la pathogénie sera abordé dans un chapitre spécial.

Observation I :

Les erreurs diagnostiques successives seront tout de suite remarquées : goutte, gonarthrose en poussée inflammatoire, arthropathie tabétique en raison de "douleurs fulgurantes". La polyarthrite rhumatoïde ne fut pas évoquée. Les auteurs insistent de plus en plus sur la "relative fréquence" de ces formes atypiques à aspect rhumatoïde (J. ROBERT D'ESHCUGUES en 1958 - A.M. RECORDIER et L. LEGRE 1959). Déjà en 1841, MM. P. LCUYOT et G. CASTELAIN, avaient signalé cet aspect rhumatoïde et même parlé de "douleurs fulgurantes dans certains cas". Ces arthralgies ne cèdent pratiquement à aucune thérapeutique, si ce n'est le traitement de l'affection causale.

Dans la symptomatologie de ce cas d'ostéocarthropathie hypertrophiante on peut retenir :

- la localisation du début aux genoux, avant l'atteinte des extrémités.
- le caractère révélateur vis à vis du cancer oesophagien.
- la prédominance gauche correspondant à la localisation maxima de la lésion. C'est un fait souvent vérifié, et confirmé par les formes à prédominance unilatérale franche.

- enfin l'évolution lente, l'hippocratisme digital n'apparaissant que secondairement.

Le cancer de l'oesophage resta latent depuis les "spasmes" Avril 1957, pour ne réapparaître que presque trois ans après. Cette latence est un fait connu, c'est dire l'importance que l'on doit attacher aux "gênes", aux douleurs, à la déglutition, au hoquet, surtout si l'état général du malade est altéré.

La diverticulose colique aurait-elle pu contribuer au développement de la dysacromélie ? Elle était connue depuis plusieurs années, alors que la gonalgie bilatérale apparut peu après les premiers signes oesophagiens. Il semble donc que la relation cancer de l'oesophage ostéoarthropathie hypertrophiante puisse être maintenue. D'autre part grâce à la bronchoscopie, on peut éliminer une extension trachéale, qui aurait pu être en cause.

Observation II :

Elle se rapproche beaucoup de la précédente par son expression "rhumatoïde", par sa lenteur évolutive, et par son absence d'extension du processus néoplasique à l'appareil respiratoire. Mais fait très intéressant à noter, une gastrostomie a réussi à faire régresser les signes articulaires - (douleurs, fluxions articulaires) - alors que la périostose persistait. N'ayant pas le compte-rendu opératoire, et ne sachant pas si les pneumogastriques ont été disséqués ou sectionnés, il est très difficile de tenter la moindre explication.

Observation III :

Des radiographies osseuses ne furent pas pratiquées, mais le diagnostic d'ostéoarthropathie était tellement évident cliniquement qu'elles ne paraissent pas nécessaires pour confirmer ce diagnostic.

Plus intéressante eut été la bronchoscopie afin de vérifier l'intégrité trachéale. La dysacromélie eut encore ici un caractère révélateur, puisqu'elle apparut en même temps qu'une "légère gêne rétrosternale", et aussi, il est vrai, une altération de l'état général. Il fallut attendre l'augmentation des signes fonctionnels digestifs pour que le diagnostic étiologique soit porté. "La sédation des troubles fonctionnels du syndrome de Pierre MARIE, et la rétrocession partielle des modifications physiques" en l'absence de toute intervention chirurgicale, et de toute thérapeutique médicale signalée par les auteurs, est vraiment un phénomène très mystérieux. La malade avait-elle reçu de l'Atropine ?

Observation IV :

Tout l'intérêt de cette brève observation réside dans la découverte de la périostose isolée par la recherche systématique. C'est à notre connaissance la seule étude faite ainsi sur des cancers oesophagiens. E.O. PARRY en 1958 a bien repris 200 observations de cancers gastriques aigus, mais il ne pouvait conduire les investigations comme il l'aurait voulu.

Observation V :

Si le diagnostic de maladie de Pierre MARIE ne fait pas ici de doute, il faut remarquer toutefois l'absence d'arthralgie. Cette forme avec périostose nette présente une augmentation du taux des phosphatases alcalines (20 U. King) notée par M. le Professeur COURY dans son ouvrage bien que "très inconstante, et pas absolument significative". En dépit des antécédents bronchitiques et de la sclérose hilaira, on peut rapporter l'ostéocarthropathie décrite au cancer oesophagien, car bien que probablement déjà ancien, son début clinique était beaucoup plus récent, et

coïncida avec l'œdème des membres inférieurs. La bronchoscopie ne fut pas pratiquée en raison du mauvais état général du malade, elle aurait éliminé soit une tumeur broncho-pulmonaire, soit une extension trachéo-bronchique. Il n'y eut pas semble-t-il de vérification anatomique. Il convient de noter une fois encore le caractère révélateur de la dysacromélie, ce sont les manifestations aux membres inférieurs "les pattes d'éléphant", et l'hippocratisme qui retinrent l'attention.

Observation VI :

Elle prête davantage à discussion. Le malade était emphysémateux porteur d'une achalasie, mais tous ces faits sont anciens, alors que les changements spécifiques de la dysacromélie furent notés moins de 3 mois avant l'hospitalisation, et correspondèrent à la dysphagie. Plus difficile à éliminer se trouve être l'extension apparente aux hiles et à la plèvre (pachypleurite droite) trouvée à l'intervention, d'autant qu'un examen anatomique ne fut pas possible. Une bronchoscopie aurait été précieuse.

On peut regretter enfin que l'intervention se soit bornée à une œsophago-cardiotomie extra-muqueuse, qui si elle améliora la déglutition reste sans effet sur les phénomènes articulaires. Une vagotomie aurait, peut-être, été plus efficace. Cette opération de Heller sans régression des signes articulaires, rend encore plus difficilement compréhensible l'heureux résultat de l'observation II par simple gastrostomie. A moins que l'absence d'irritation par le bol alimentaire, mais ceci est une supposition toute gratuite, de la tumeur et des vagues, en soit la cause.

Observation VII :

Bien que brève, elle offre la garantie d'une nécropsie, ce qui n'est pas négligeable, même en l'absence d'examen histologique. L'hippocratisme digital dans cette carcinose gastro-intestinale resta isolé, apparemment du moins, puisqu'aucune radiographie du squelette ne fut pratiquée.

Observations VIII et IX :

Les deux cas de WILLEMSE sont assez superposables, l'un cancer de la petite courbure, l'autre du pylore avec légère sténose. Les deux néoplasies furent vérifiés lors de l'intervention, ainsi que l'absence de métastase hépatique. Mais si pour l'une un contrôle radiologique pulmonaire est cité, on ne peut en dire autant de la deuxième, et exclure ainsi une localisation secondaire. Il n'y eut pas non plus de radiographie des membres. Cliniquement du moins ces hippocratismes paraissent isolés sans manifestation articulaire; mais n'y avait-il pas de périostose ? L'hippocratisme digital ne fut pas révélateur, les signes fonctionnels ayant amené les deux malades, consulter, et ceux-ci n'ayant pas prêté attention à la date d'apparition de la déformation digitale.

Observation X :

L'ostéoarthropathie hypertrophiante cliniquement décelable fut, dans ce cancer de l'estomac étendu à l'oesophage, contrôlée par la radiographie. Les arthralgies attirèrent l'attention du malade, à peu près en même temps que les signes fonctionnels digestifs; mais ce furent surtout ceux-ci qui amenèrent le patient à consulter. L'extension oesophagienne du cancer gastrique étant donnée sa position très basse, et le peu de chance de complication bronchique

n'a pas une très grosse importance pour la dysacromélie elle-même. Elle en a davantage si l'on considère que ce fut la dysphagie en résultant, qui inquiéta le sujet. Une bronchoscopie n'aurait cependant pas été inutile, malgré le cliché pulmonaire normal, et l'absence d'extension à la plèvre et aux poumons, contrôlée lors de l'intervention. Et cela d'autant plus que l'autopsie ne fut pas possible.

L'auteur ne nous dit pas si après exérèse de la tumeur les douleurs articulaires disparurent. Il est vrai que le malade ne lui laissa pas grand temps : seulement deux jours .

Observation XI :

Peut-on ranger cette dysacromélie dans le syndrome arthro-hippocratique ? Cliniquement, oui, il aurait été cependant préférable d'avoir une radiographie des extrémités. Les arthralgies très nettes n'ouvrirent pas la scène, ce fut ici aussi les signes digestifs, hématomèse, puis dysphagie (la tumeur était très proche de l'ouverture de l'oesophage). que ce cancer gastrique soit la cause de l'atteinte des extrémités est plus que probable, même en l'absence de radiographie pulmonaire, puisqu'après exérèse de la tumeur les signes articulaires disparurent : douleurs en deux jours, fluxion en 3 semaines.

L'auteur insiste sur les modifications de deux réactions sérologiques, l'une Protéine C Réactive qui de +++ descend à + après l'intervention, et l'autre le test de Rose titrant 1/8 tombe à 1/2. Comme pour les Anglo-Saxons (J.H. KELLGREN 1957) le titre le plus bas significatif pour l'arthrite rhumatoïde est de 1/16, ne pourrait-on employer ce test pour la différencier de l'arthropathie produite par un cancer ?

Observation XII :

Monsieur le Professeur COURY nous avait signalé lui-même, le point faible de cette observation : il n'y avait pas eu de vérification histologique. Il est très probable qu'il s'agissait d'un cancer du colon infecté, sans métastase hépatique, et surtout pulmonaire puisqu'un cliché fut pratiqué. Il semble que l'hippocratisme digital très net, fut la seule manifestation dysacromélique de ce cancer, mais il n'y eut pas de radiographie du squelette pour vérifier l'absence de périostose. Le début pseudo-appendiculaire, par lequel la tumeur s'est manifesté mérite d'être mentionné, ainsi que les troubles colitiques anciens et les nombreux lavements barytés antérieurs, normaux.

Observation XIII :

Dans cette polypose rectocolique diffuse associée à un cancer du transverse quelle est la cause de l'hippocratisme digital ? La polypose elle-même ou le cancer ? Et ce cancer n'était-il pas un polype dégénéré ? On peut remarquer que la polypose était bien antérieure au cancer. La sténose néoplasique du transverse fut découverte deux ans après la mise en évidence d'une tumeur sessile du rectum sans signe de malignité . Des biopsies, rectales il est vrai, furent pratiquées régulièrement par la suite. L'hippocratisme digital, lui avait été remarqué par le malade depuis 6 mois. Il est donc à supposer que cette dysacromélie est liée au cancer plus qu'à la polypose. Mais on peut admettre aussi par un argument de fréquence, que ce cancer n'était autre qu'un polype dégénéré.

MM. RCUX et CARCASSONNE donnent comme caractère de la polypose colique généralisée diffuse "sa transformation à peu près inéluctable en cancer". Récemment MM. J.J. DUBARRY, J. TOURNERIE, E. DUBAR

et J.P. BERNARD, rapportaient à la Société Nationale de Gastro-Entérologie, trois cas de polypose recto-colique avec hippocratisme digital, mais dont deux étaient des polyposes dégénérées.

La polypose intestinale et recto-colique est certes l'une des causes intestinales les plus fréquemment accompagnées d'hippocratisme digital (BENSAUDE, HILLEMAND et AUGIER 1932, BRULE et LIEVRE 1932, METZGER 1935...) mais il se pourrait que dans certains cas la dysacromélie n'apparaisse que lors de la dégénérescence.

Avant de terminer, il faut noter au sujet de cette observation que si, comme il est classique, l'hippocratisme a disparu après la cure radicale, il devait réapparaître pour une tout autre raison : une suppuration pariétale. Une prédisposition du sujet existait-elle ? Nous ne le savons pas, mais le fait est là. E. LEVY l'explique, avec élégance, par la théorie anoxémique.

Si l'on remarque que nous avons passé en revue tous les cas de cancers du tractus digestif s'accompagnant de dysacromélies, rencontrés dans la littérature ou signalés par leurs auteurs, on peut être frappé par l'extrême rareté du fait vis à vis de la multitude de cancers de l'oesophage, de l'estomac, du grêle, du colon, et du rectum. Il n'est que de parcourir les ouvrages spécialisés de gastro-entérologie et de chirurgie pour s'en convaincre un peu plus. Comme il l'a été souligné en débutant l'exposé des cancers, la découverte de cas semblables paraît devenir plus fréquente ces dernières années, car on doit y penser davantage et mieux les chercher.

Un autre fait ressort de l'ensemble des observations. La plupart sont suffisamment complètes pour que la conjonction cancer dysacromélie ne fasse pas de doute, mais elles n'offrent pas la gamme

d'examens de contrôle que l'on serait en droit d'exiger pour éviter toute critique. Une étude ultérieure devrait dans ses cas pouvoir affirmer le cancer par une radiographie suffisamment explicite, ou contrôle direct endoscopique avec biopsie; s'assurer de la dysacromélie n'omettant pas les radiographies osseuses, même si cliniquement le diagnostic est évident; établir l'absence d'atteinte de l'appareil broncho-pleuro pulmonaire soit par extension, soit par métastase; écarter enfin une affection concomitante susceptible d'être à l'origine de la dysacromélie. La nécropsie serait très intéressante, mais on sait comme elle est aléatoire.

On peut essayer de tirer cependant quelques données de ces observations.

Les malades :

- sur 13 sujets nous trouvons 10 hommes et 3 femmes.
- l'âge moyen pour les hommes est de 55 ans, plus élevé chez les femmes 69 ans.
- le métier essentiellement des travailleurs manuels lorsque la profession est donnée.

Le début :

La dysacromélie a été révélatrice, ou plutôt évocatrice de l'affection tumorale dans 3 cas de cancers de l'oesophage (Obs. I, III, V); pour les autres observations les signes fonctionnels attireraient déjà l'attention sur la sphère digestive et la dysacromélie notée en même temps à l'examen, parfois cependant le malade s'était rendu compte de la transformation.

Une seule fois dans le cas de périostose isolée (Obs. IV) elle fut découverte par une recherche systématique.

Les dysacromélies :

- Les 6 cancers œsophagiens furent accompagnés par 2 ostéo-arthropathie hypertrophiante à dominante rhumatoïde (Obs. I et II) par 2 ostéarthropathie hypertrophiante (Obs. III et VI) par 1 ostéopathie hypertrophiante (Obs. V) et enfin par 1 périostose isolée (Obs. IV). Il semble donc qu'on puisse dire que dans le cancer œsophagien la dysacromélie la plus fréquemment rencontré soit bien l'ostéarthropathie hypertrophiante. Ce fait peut être rapproché de ce que l'on rencontre dans les cancers bronchopulmonaires primitifs. La localisation médiastinale est à souligner.

- Par contre dans les cancers gastriques et intestinaux l'hippocratisme semble dominer. 3 cancers gastriques avec Hippocratisme digital (Obs. VII, VIII, IX), 1 cancer gastrique avec syndrome arthro-hippocratique (Obs. XI), et 1 cancer gastrique avec ostéo-arthropathie hypertrophiante.

Les deux cancers du colon s'accompagnent d'hippocratisme digital (Obs. XII et XIII).

- Les articulations atteintes par l'arthropathie correspondent aux notions classiques : grosses articulations distales (chevilles, genoux, poignet, coude), parfois petites articulations des mains (interphalangiennes et métacarpophalangiennes).

- L'hippocratisme digital se présenta dans l'ensemble au stade II (++) une fois même (Obs. XII) au stade III (+++) dans l'observation XIII il atteignait également les orteils. Ainsi que dans l'observation V.

Les cancers

- Les tumeurs oesophagiennes dans les cas cités furent remarquables par leur latence; mais aussi dans certains cas on n'attacha pas l'importance voulue à la gêne lors de la déglutition. Les tumeurs avaient évolué depuis longtemps, et il semble que la présence d'une dysacromélie franche dans un cancer de l'oesophage puisse être interprétée comme un signe aggravant - MM. J.M. LEMCINE, J. FAUVET et Y. ROSE devant la Société Médicale des Hôpitaux de Paris (1961) montrèrent la fréquence de leurs extensions à la trachée et aux bronches, et l'importance de l'étude radiologique des rapports entre l'oesophage et la trachée, ainsi que de la double endoscopie oesophagienne puis trachéobronchique. Dans les observations ci-dessus à part le cas de PEYMLAN qui était douteux, il ne s'en trouve pas. C'est là une notion importante dont il faudrait tenir compte pour d'éventuelles observations ultérieures.

- Les néoplasies gastriques se manifestèrent par une altération importante de l'état général des sujets, avec pour signes fonctionnels des vomissements, des hématemèses, et dans deux cas (extension à l'oesophage ou voisinage de l'ouverture oesophagienne - Obs. X et XI) une dysphagie. Chez ces malades, le chirurgien devait trouver des tumeurs très développées.

- Les cancers intestinaux n'étant que deux, il est impossible d'en tirer des données générales. Au cours de la discussion de chacune des observations leur caractère particulier a été souligné. Insistons encore une fois, sur la fréquence des dégénérescences dans les polyposes diffuses, et sur leur possibilité d'association à une dysacromélie.

- Le laboratoire : les résultats des examens humoraux et biologiques ne sont pas très fournis dans la plupart des observations. Les plus fréquemment rencontrées sont les modifications hématologiques, mais elles sont essentiellement liées à l'affection causale cancéreuse. Anémie hypochrome. Hyperleucocytose avec polynucléose. La vitesse de sédimentation des hématies est légèrement, ou parfois fortement accélérée. Selon Monsieur le Professeur COURY : "la part qui revient au processus ostéo-articulaire évolutif est indissociable de celle qui est due à la tumeur elle-même". Ceci pour les ostéoarthropathies hypertrophiantes.

- Le test de ROSE (E.O. PARRY) mériterait, peut-être, d'être repris dans de nouvelles études. L'augmentation des phosphatases alcalines, de l'observation V (P. LOUYOT) n'est pas courante, plus intéressante serait celle des phosphatases acides (M. Ch. COURY).

- L'étude de la saturation en oxygène de l'hémoglobine a fait l'objet de la thèse de E. LEVY dont nous avons tiré l'observation XIII, mérite qu'on s'y attache. Nous y reviendrons dans le dernier chapitre consacré à la Pathogénie.

Pratiquement, une altération de l'état général jointe à une dysacromélie en l'absence de cause thoracique (broncho-pulmonaire, cardiaque, pleurale) devrait orienter les recherches vers le tractus digestif afin d'éliminer une tumeur maligne y siégeant, ou bien de vérifier la cause de signes fonctionnels digestifs, dont certains fort discrets comme une simple gêne à la déglutition, un hoquet.

cancers digestifs, encore aurait-il fallu pratiquer les mesures du taux de saturation en O₂ du sang artériel. Ce qui ne fut pas réalisé. De toutes façons l'hippocratisme n'a pas été la seule dysacromélie rencontrée dans ces tumeurs digestives. Essayons de voir si une autre théorie peut expliquer la pathogénie de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante.

- La théorie endocrinienne hypophysaire, pour ne citer qu'elle, ne nous paraît pas d'un grand secours ici; il n'y avait aucun signe "d'hyperpituitarisme" à part le faciès acromégalique de l'un des malades. Il n'y eut pas non plus d'étude anatomique de l'hypophyse notant une altération histologique, ni de gynécomastie associée. Y avait-il un "hyperpituitarisme latent et purement fonctionnel" (M. CCURY) créant le terrain favorable au développement des dysacromélies ? Nous n'en savons rien.

- La théorie de la vasodilatation périphérique d'origine humorale exposée par HALL met en cause une substance la ferritine réduite qui a un effet vasodilatateur sur la circulation périphérique. Normalement elle est oxydée au niveau des poumons, mais à la faveur du court-circuit vasculaire qui se crée dans les affections pulmonaires chroniques, ou dans les cardiopathies cyanogènes, elle demeurerait sous forme réduite et couvrirait les dérivations artério-veineuses distales, créant indirectement l'hippocratisme. Malheureusement bien que nouvelle et très intéressante cette théorie ne s'applique pas aux causes que nous étudions.

- Les théories vasculaires récentes ont eu pour promoteurs MENDLOWITZ, CUDKOWICZ et ABELANET, elles sont basées sur les modi-

fications anastomotiques de la circulation pulmonaire. Ces anastomoses artério-veineuses réalisent un court-circuit anoxémiant. Les anastomoses artério-artérielles agiraient indirectement par réflexe neurosympathique antidromique qui, en retour modifierait la vasomotricité des membres supérieurs.

- S. SHALDON (1961) a étudié les anastomoses porto-pulmonaires chez les cirrhotiques plus particulièrement porteurs d'hippocratisme digital. Sur 4 hippocratismes il découvrit une anastomose veine porte-veine pulmonaire.

Dernièrement M. DUBARRY étudiant l'hippocratisme dans la polypose rectocolique essaya de mettre en évidence des court-circuits artério-veineux au niveau des polypes, mais en vain. La recherche n'avait du reste pas une visée pathogénique, M. DUBARRY voulait seulement vérifier si les polypes pouvaient "se former et s'accroître par un processus analogue à celui des doigts hippocratiques". Monsieur J. DELARUE étudia également la vascularisation dans deux cas de polyposes coliques diffuses, sans trouver non plus de shunt. La recherche de shunts au niveau de lésions du tractus digestif pouvant donner des dysacromélies n'est donc pas très avancée. Il faudra attendre quelques temps avant qu'on puisse appliquer ici la théorie vasculaire.

Théorie neuro-végétative

La théorie neuro-végétative a été soutenue en France par M. BERNARD, RAMBERT, DE PARIS et PESTEL dès 1943, et par MM. BARIETY et COURY, sur divers arguments comme les analogies avec les ostéocarthropathies nerveuses, et la fréquence des troubles vasomoteurs. Il est inutile d'y revenir ici :

Le rôle du pneumogastrique retiendra davantage notre attention car il innerve les viscères thoraco-abdominaux. Dès 1945 BREA notait la disparition de la douleur articulaire dans un syndrome de Pierre MARIE qu'il venait d'opérer d'un cancer bronchique. La tumeur était inextirpable, mais il avait sectionné le vague pour l'aborder. Dans 2 autres cas semblables il obtint le même résultat. Il fit un rapport en 1949. HANSEN en 1952 constata la même chose; il insistait en 1956 sur la possibilité, si l'état précaire du malade n'autorisait pas la thoracotomie, de réaliser la vagotomie à la région cervicale. FLAVELL en 1956, chez 5 malades sectionne le vague du côté atteint. Dans tous les cas il obtint une sédation très rapide de la douleur et de l'impotence. Quatre étaient des tumeurs inextirpables, pour la cinquième il fit l'exérèse en deux temps : section du vague d'abord puis ablation de la tumeur. Le gonflement articulaire disparut plus tard. HUCKSTEP et BODKIN ont rapporté deux cas également favorables la vagotomie homolatérale ayant même entraîné la disparition d'une gynécomastie chez l'un des patients. Même constatation de DOYLE, et plus récemment de M. KOURILSKY et Collaborateurs, le résultat fut transitoire en vérité, et il pratiqua une hypophysectomie par Ytrium marqué, le résultat fut bon, mais l'évolution pas suffisante pour apprécier les effets sur les lésions anatomiques de l'ostéo-arthropathie. Enfin les deux dernières études de GERNEZ-RIEUX et Collaborateurs et de HOLLING confirmèrent l'efficacité de la vagotomie. TREVER améliora une ostéo-arthropathie due à une cardiopathie cyanogène par de l'atropine.

- Outre l'intérêt pratique incontestable, puisque l'on peut soulager des douleurs résistant parfois aux antalgiques les plus puissants,

l'intérêt théorique est grand. Ces faits constituent, en faveur de l'action du pneumogastrique dans la pathogénie des dysacromélies, un argument d'importance. Tout se passe comme si un arc réflexe était interrompu. La voie afférente passerait par le X pour se rendre au diencéphale, d'où partirait les commandes pour les nerfs vasomoteurs des membres. Selon MM. BARIETY et COURY un deuxième trajet neuro-endocrinien (antéhypophysaire) entrerait également en jeu pour transmettre l'influx neurotrophique. Il aurait un effet plus particulièrement somatotrophique, "d'autant plus accusé qu'il s'exercerait sur un terrain constitutionnellement prédisposé". De toute façon il ne s'agit là que de la voie de transmission, "la cause initiale effective nous échappe".

Il serait très intéressant de vérifier cette théorie sur les cancers de l'oesophage et de l'estomac. Le seul cas où il y eut vagotomie est celui de l'observation XI, mais elle fut pratiquée en même temps que l'exérèse de la tumeur.



CONCLUSIONS

[illegible]

1°) Les cancers digestifs, oesophagiens, gastriques, intestinaux, sont exceptionnellement la cause d'une dysacromélie, si l'on considère leur nombre impressionnant, et le peu de fois où un hippocratisme digital, ou bien une ostéo-arthropathie hypertrophiante sont signalés les ayant révélés ou accompagnés. Il est vrai que l'une des grandes caractéristiques des dysacromélies est leur inconstance, et qu'elles ne paraissent se développer que s'il existe une "prédisposition constitutionnelle".

2°) Il semble, devant la découverte plus fréquente ces dernières années de tels faits, qu'une recherche systématique de la dysacromélie dans les cancers digestifs, pourrait amener à réviser cette opinion sur la rareté des dysacromélies dans les cancers digestifs.

3°) Dans ce sens, la découverte d'un hippocratisme digital ou d'une ostéo-arthropathie hypertrophiante chez un sujet âgé, après avoir éliminé toute cause thoracique, devrait diriger les investigations vers la sphère digestive, surtout si quelques petits signes, gêne à la déglutition, hoquet, saignement discret (qui ne seront signalés par le malade qu'à un interrogatoire systématique) sont retrouvés.

4°) La pathogénie reste obscure. L'étude du nerf pneumogastrique et de la vascularisation tumorale pourraient apporter quelques lumières.

VU, le Président de Thèse,

VU, le Doyen,

Monsieur le Professeur COSTE

Monsieur le Professeur BINET

VU, le Recteur,

J. ROCHE

- COURY C. - Hippocratisme digital and Osteo-arthropathie hypertrophiente. A study of 350 cases. Brit. J. Dis. Chest. 1960, 54, 202-209.
- CUJKOWICZ L. et WRAITH D.G. - A method of study of the pulmonary circulation in finger clubbing. Thorax 1957, 4, 313 (Bibli.).
- DELARUE J., RICHIR C., MIGNOT J. et LANBLING A. - Etude de la vascularisation dans 2 cas de polypose colique diffuse. An. Anat. Path. 1958, N° 2, Recueil de faits, 315.
- DENNIG - "Ueber trommelschlegelartig Veränderungen an den Fingern und Zehen". Münch. Méd. Woch. 1901, 48, 380.
- DEPARIS M., MANIGAND G., LEBORGNE M. et CREMER C. - Formes pseudo-rhumatismales de l'ostéo-arthropathie hypertrophiente de Pierre MARIE. Sem. Hcp. Paris 1960, 36, 486-491 (Bibl.).
- DOUSSET - Ostéo-arthropathie hypertrophiente pneumique. Ses étiologies, ses confins. Thèse Bordeaux 1958, N° 284.
- DUBARRY J.J., TOURNERIE J., DUBARRY E. et BERNARD J.P. - Le problème de l'hippocratisme digital dans la polypose recto-colique. Arch. Mal. App. Dig. 1962, 51, N° 1-2, 94-99.
- DOYLE L. - "Vagotomy in hypertrophic pulmonary osteoarthropathy associated with bronchial carcinoma. Lancet 1958, 2, 528-529.
- ESHOUGUES d' J.R. - Les aspects fluxionnaires rhumatoïdes de la maladie de Pierre MARIE. Rhumatologie 1958, N° 1, 1-21 (Bibl.).
- ESHOUGUES d' J.R. - Hippocratisme digital des cardiaques. Algérie Méd., 1959, 63, 1133-1139.
- FLAVELL G. - "Reversal of Pulmonary Hypertrophic Osteo Arthropathy by Vagotomy". Lancet 1956, 1, 260-262 (Bibl.).
- GARNIER J. - L'ostéo-arthropathie hypertrophiente de Pierre MARIE. Thèse Paris 1955, N° 889.
- GERNEZ-RIEUX Ch., VOISIN C., DELACROIX R., MACQUET V., JACOB M. et LABBENS P. - Exérèse tumorale et vagotomie dans le traitement de l'Ostéo-arthropathie hypertrophiente des cancéreux pulmonaires. Lille Médical 3ème série 1961, tome VI, N° spécial Path. Thor. 3, 1152-1159 (Bibl.)
- GINSBURG J. et BROWN J.B. - Increased oestrogen excretion in hypertrophic pulmonary osteo-arthropathy. Lancet 1961, 2, 1274-1276.

- HALL G.H. - The cause of digital clubbing testing a new hypothesis. *Lancet* 1959, I, 750-752.
- HANSEN J.L. - Bronchial carcinoma presenting as arthralgia. *Acta Med. Scand.* 1952, 266, 467-472.
- HANSEN J.L. - The thoracogenous rheumatic syndrom. *Acta Chir. Scand.* 1956, III, 274.
- HOLLING H.E., BRODEY R.S. et BOLAND C. - Pulmonary hypertrophic osteoarthropathy. *Lancet* 1961, 2, 1269-1274.
- HUCKSTEP R.L. et BODKIN P.E. - Vagotomie pour ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique avec cancer bronchique. *Lancet* 1958, 7042, 368-378.
- KELLGREN J.H. - *Brit. Med. J.* I 850, 1957.
- KING L.R. - Les dysacromélies d'origine thyroïdienne. *J. Clin. Endoc. Metab.* 1959, 19 10, 1323-1330.
- KLINKERT D. - Een bizzonder geval van Trommelstokvingers. *Ned. Tijdscher. Gen.* 1918, 54, 2041.
- KOURILSKY R., PIETRON R., BONNET J.L., JACQUILLAT C., DEMAY C., LEVY G., HIVET M. et VERLEY J.M. - Vagotomie bilatérale et hypophysectomie dans un cas d'osteoarthropathie hypertrophiante pneumique dû à un cancer secondaire des poudens. *Bull. Mem. Soc. Méd. Hop. Paris* 1961, 77, 113-133.
- LEMOINE J.M., FAUVET J. et ROSE Y. - Les cancers de l'oesophage. La fréquence de leurs extensions à la trachée et aux bronches (250 malades). *Bull. Mem. Soc. Méd. Hop. Paris* 1961, 109
- LOUYOT P. et CASTELAIN G. - Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique - Maladie de Pierre MARIE - *Rev. Rhum.* 1941, N° 8, 513-544.
- LOUYOT P., DORNIER et METZ - Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique de Pierre MARIE et cancer de l'oesophage. *Rev. Rhum.* 1956, 23, N° 4, 315-317.
- MASSONNAT J. et HOUEL J., COURY C. rapporteur - Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique et cancer de l'oesophage. *Soc. Méd. Hop. Paris*, Séance 9 Février 1962. (A paraître dans *Bull. Mém.* Avril 1962).
- MENDLOWITZ M. - Clubbing and Osteo-arthropathy hypetreophic. *Medicine.* 1942, 21, 269 (Bibl.).
- ORTNER N. - "Klinische Symptomatologie innerer Krankheiten" Urban und Schwazemberg Berlin 1922, Vol. I, 307.
- PARRY E.O.H. - Arthropathy due to gastric carcinoma *Brit. Med. J.* 1958, 2, 1022.

- PEYMANN M.A. - Achalasie du cardia, ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique et cancer de l'oesophage. Brit. Med. J. 1959, 5 II3, 23-25.
- PREBLE - Gastrectasis with tetany and the so-called pneumo hypertrophic osteo-arthropathy of Marie. Medicine 1898, 4, 1.
- RECORDIER A.M. et LEGRE M. - Forme rhumatoïde de la maladie de Pierre MARIE. Marseille Méd. 1959, 96, 669-692.
- ROUSSEL J., SHOURACHER P. et Mme PERNOT - Considérations sur la maladie de Pierre MARIE. J. Radiol. 1955, 36, N° 9-10, 718-723.
- ROUX M. et CARCASSONNE F. - Les cancers du colon. Paris Masson Edit. 1956.
- SARIC et MAURIAC - L'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique de Pierre MARIE. J. de Méd. Bordeaux 1943, 15-16, 253.
- SARIC et MAURIAC - Un cas probable d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. Manifestation précoce d'un cancer de l'oesophage. Mêmes réf. p. 176.
- SEZE de S. et JURMAND S.H. - Sur 3 cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique par tumeur pulmonaire. Sem. Hôp. Paris 1950, N° 28, 1313-1324.
- SEZE de S. et RYCKEWAERT A. - Maladies des os et des articulations Flammarion Edit. II4-II1, 397-411.
- SHAMOUN E. - Remarques cliniques et physiopathologiques sur l'Hippocratisme digital. Thèse Paris 1956, N° 853.
- SINGH A., JOLY S.S. et BANJAL B.B. - Ostéo-arthropathie hypertrophiante et cancer de l'estomac. Brit. Med. J. 1960, 51-198, 580-582.
- THIERS H., BERARD M., PLAUCHU et HAOUR - Dystrophies de natures diverses chez le cobaye en voie de croissance traité par les extraits d'un cancer provocateur chez l'homme d'une ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique de Pierre MARIE. Rev. Rhum. 1951, 18, 295-299.
- THIERS H., BERARD M., PLAUCHU, HAOUR et POTTON - Etude histologique des dystrophies des os, des parties molles et du système génital du jeune cobaye traité par des extraits d'un cancer bronchiolaire provocateur chez l'homme d'une ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique de Pierre MARIE. Rev. Rhum. 1952, 19, 532-539.

TREVER R. - 2 cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique associée à une cardiopathie congénitale cyanogène.
Ann. Int. Med. 1958, 48, 3, 660-667.

WAREMBOURG - Formes pseudo-rhumatismales de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. Lille Méd. 1960, 5, 12, 931-936.

WILLEMSE A. - "Trommelstokvingers bij Maagkanker".
Ned. Tijdschr. Gen. 1922, 58, 477.

TABLE DES MATIERES

— 10 —

	<u>Pages</u>
I - INTRODUCTION	I
II - HISTORIQUE	2
III- LES DYSACROMELIES	6
- Conception d'ensemble	6
- Etiologie	6
IV - LES CANCERS DIGESTIFS DANS LES DYSACROMELIES	15
- Cancers de l'oesophage	18
- Cancers gastriques	28
- Cancers intestinaux	34
V - DISCUSSION	38
VI - PHYSIOPATHOGENIE	50
VII- CONCLUSIONS	56
VIII- RENSEIGNEMENTS BIBLIOGRAPHIQUES	57

— :: — :: — :: — :: — :: — :: — ::

